

## **Terápiás mellkasműtét bronchopulmonalis dysplasiában? Congenitalis lobaris emphysemás esetünk bemutatása**

**Dr. Máder Krisztina, dr. Katona Márta, dr. Kaizer László,  
dr. Kiss Judit, dr. Rácz Gábor, dr. Kukla Edit, dr. Tornyos Szabolcs**  
Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar Szent-  
Györgyi Albert Orvos-és Gyógyszerésztudományi Centrum  
Gyermekegyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Centrum  
Patológiai Intézet, Szeged

### ***Bevezetés***

A congenitalis lobaris emphysema ritka veleszületett tüdőbetegség, előfordulása 1:90 000, fiúkban gyakoribb. Spontán regresszió lehetséges, de akár az újszülött életveszélyes respirációs distresséhez is vezethet. A megjelenés lehet hypoalveolaris vagy polyalveolaris. Az esetek 14-50%-a egy cardiovascularis betegség járulékos rendellenessége, azonban családi halmozódást is leírtak.

Kialakulásában a golyószelep (ball-valve) mechanizmus játszik szerepet, aminek okai lehetnek a bronchus porcszövet defektusa (bronchomalatia), ritkábban a rugalmas rostok (elasztin) defektusa vagy interstitialis fibrosis, utóbbi esetekben a normális kilégzés során a lebeny térfogata nem csökken kellő mértékben.

Szekunder módon alakul ki CLE extraluminális compressio: bronchogen cysta v. aberrans érlefutás miatt. A korai postnatalis korban excesszív nyák ill. gyulladásos exsudátum termelődése is vezethet a lebenyek túlfújtságához.

Az első klinikai tünetek az esetek 50–60%-ban már újszülöttkorban jelentkeznek, respirációs distress képében. A későbbi manifesztációk többsége 6 hónapos kor előtt mutatkozik, ekkor ismétlődő alsó légúti infekciók utalnak a betegségekre: az érintett terület túlfúj, halkult légzési hang, kilégzéskor zihálás hallható. Anatómiai okok miatt a CLE

predilekciós helye a bal felső lebeny 65%, 24% a jobb középső lebenyt érinti, 11% a jobb felső lebenyt.

### ***Diagnosztikus lehetőségek***

Antenatalis ultrahanggal látható lehet egy kitágult, folyadékkal telt lebeny és mediastinalis herniatio. Mellkas röntgen: az érintett lebeny opaleszkál, felfújt, a mediastinum contralateralis oldalra tolódik át, míg a tüdő egyéb területei összenyomottak. Mellkas CT a pontos anatómiai viszonyokat tisztázza. Mellkas MRI a vascularis rendellenességekre deríthet fényt, azonban legtöbbször a kóros lebenynek normális érellátása van. Echocardiographia congenitalis vitium kizárása miatt hasznos. Ventilatio-perfusio scintigraphiával az érintett lebeny csökkent ventilációs-perfúziós arányát mutatja ki. Bronchosopia a diagnosztikában és egyes esetekben a terápiában is értékes segítség.

Differenciál diagnózis: cysticus adenomatoid malformatio, bronchogen cysták, sequestratio, pneumonia, tenziós pneumothorax.

### ***Terápia***

Neonatalis korban lobectomy végezhető. A későbbi életkorban jelentkező esetekben konzervatív terápia is szóba jön, utánkövetés szükséges.

### ***Esetbemutató, decursus***

Anamnézis: in vitro fertilizáció után, I/1. terhességből, 27. gestatio héten 1320 grammal született koraszülött fiú. Maternek gestatio diabetes mellitusa volt. A szülést megelőző héten a hüvelyváladékból *E. coli* tenyésztett, 3 nap múlva Oradexon RDS profilaxist kapott, 2 nap múlva placentaleválás, ezért sürgősségi sectio caesarea történt. Szülőszobán nyákszívás, intubálás, oxigénnel Ambu-ballonos lélegeztetés, intubálás történt, majd a Gyermekklinika Perinatalis Intenzív Centrumába került. Az első napon súlyos állapotú, cyanoticus volt, mellkasröntgennel igazolt RDS III miatt surfactantot kapott. A következő napon oxigénsaturációesések jelentkeztek, vérnyomása csökken, a kontroll mellkasröntgennen csökkent légtartalmú bal tüdőt láttak, újra kapott surfactantot. Szeptikus küllemű, procalcitonin szintje 20 ng/ml volt. Doppler/2D echo-val keskenyen nyitott ductus arteriosus, pulmonalis hypertensio jelei látszóttak. Az alkalmazott intenzív kezelés mellett állapota javult, enteralisan táplálható volt, extubálták. A 18. napon hirtelen állapotromlás következett be: márványozott bőr, tachycardia, tachydyspnoe, bő légúti



váladék, táplálhatatlanság. Mellkasröntgenen a tüdő masszívabban fedett, jobb alsó lebeny levegőbronchogram kifejezetté vált.

Tracheaváladékból ESBL *Enterobacter cloacae* tenyésztett. Újra lélegeztetőgépre került, antibiotikum kezelését meropenemre váltották. A következő hetekben fokozatosan brochopulmonalis dysplasia alakult ki, melyet az infekció is rontott, oxigénigénye nem ment 50% alá. A 40. életnapon újabb súlyos állapotromlás történt, márványozott-sápadt bőr, magas oxigénigény jelentkezett, hasa puffadt, epés residuum volt. Mellkasröntgenen jobb oldali PTX látszott a középpárnyék balra toltásával, a tüdő szélesen a bal oldalra hernialódott. Thoracocentesis, mellkasszívás történt. A következő három hét alatt a lélegeztetésen lassan lehetett csökkenteni, a klinikai képet a BPD uralta. Kontroll mellkasröntgenen középpárnyék a bal oldalon látszott, bal tüdő összenyomott, jobb csúcs atelectasias, a jobb tüdő felfűjt. Kardiológiai vizsgálatai jobb szívfél terhelést igazoltak. A 68. naptól ismét lélegeztetésre volt szükség, gyakran voltak bronchusgörcsei.

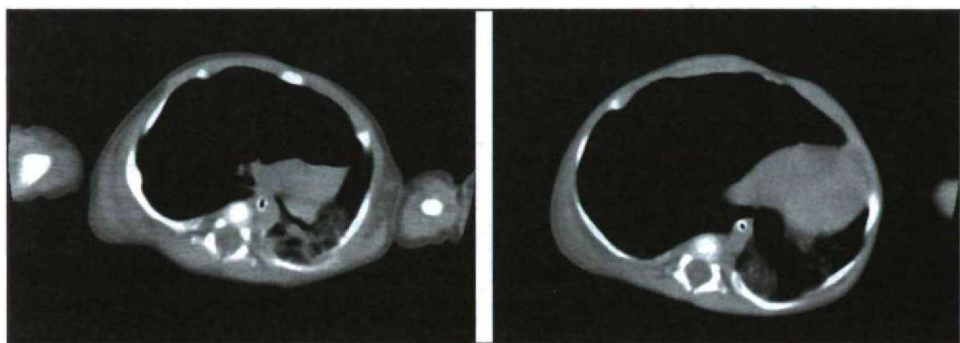
Mellkas röntgenen a jobb alsó és kp. lebeny felfűjtsága, a mediastinum dislocaltsága ábrázolódott.



**1. ábra.**

**Mellkas RTG 61. napos korban: a jobb alsó lebeny ismét felfűttá vált. A középpárnyék balra dislocalt. A bal tüdő és a jobb felső lebeny is légtartó. A jobb alsó, középső lebeny congenitalis, lobaris emphysemaja valószínű**

Doppler/2D echon dislocált szív, pulmonalis hypertensio áramlási görbe látható. Mellkasi CT: a bal tüdő a kp és alsó lebeny területén légtelen, a középpárnyék balra tolt, a jobb alsó lebeny felfújott, a középsőben is több levegő van, felső lebeny területén tág bronchusok, környezetükben gyulladás látható.



**2. ábra. A bal tüdő a középső és alsó lebeny területén teljesen légtelen, atelectasiás jellegű, kevés légtartó tüdőterület figyelhető meg a felső lebeny területén, illetve ventralisan. A középpárnyék teljesen balra helyezett állapotban észlelhető. A jobb alsó tüdőmező felfújott jellegű, a középső tüdőmező is normálisnál több levegőt tartalmaz.**

A 80. életnapon mellkasműtét történt. Jobb oldali thoracotomia, a mellkast az V. bordaközben nyitották meg. Szembetűnő, hogy a jobb alsó és kp. lebeny felfújott, és nem vesz részt a légzésben. A jobb alsó és kp. lebenyt eltávolították (Dr. Tornyos – Dr. Németh).

Az eltávolított tüdőlebenyek makroszkópos képe: 15,2 és 21 g tömegű, pleura felszín sima, légtartó, atelectasia, gyulladás nem látható.

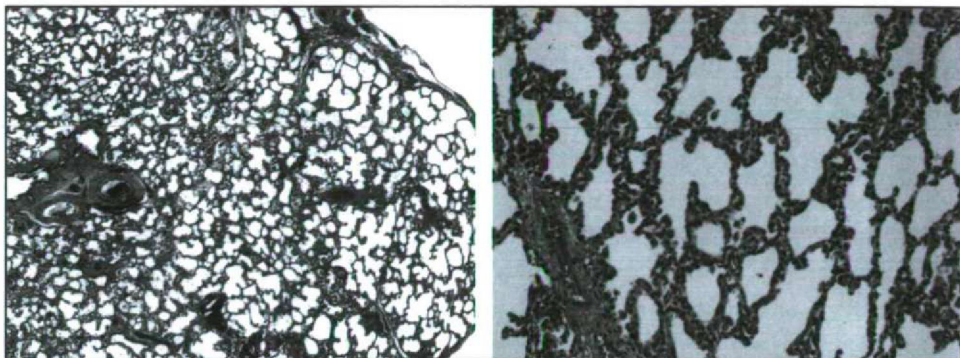
A postoperatív szakban fizikális statusa javult, a testsúlygyarapodás üteme gyorsult, a HFO lélegeztetést fokozatosan lehetett csökkenteni.

Kontroll mellkas röntgenen a jobb felső lebeny expandált, bal oldalon a tüdő diffúz, helyenként kötegesen, ill. foltosan fedett. Középpárnyék jobbra tolt. Doppler/2D echo: pulmonalis hypertensio, kp. fokú jobb szívfél elégtelenség.

Hazaadás a 124. életnapon történt, távozási súlya 2800 gramm volt.

Gyógyszerei: digoxin, spironolakton, Flixotide.

Kardiológiai, pulmonológiai, neonatológiai utánkövetést, DSGM gyógytornát igényelt.



**3. ábra. Szöveti kép: részben változó méretű, egyes területeken emphysemásan tágult alveolusok, más területeken korábbi vérzésre utaló haemosiderin tartalmú sejtek, ill. macrophag proliferatio. Némely bronchusban-bronchiolusban fali dysplasia képe. Egészében a látott kép lobaris emphysema klinikai képének megfelel (Dr. Kaizer)**

Összefoglalás: atípusos kialakulású és elhelyezkedésű congenitalis lobaris emphysema, melynek tüneteit részben elfedte a koraszülöttségből adódó súlyos BDP.

A mellkasi műtét magas kockázatú volt, de gyors postoperatív javulás, szövődménymentes gyógyulás következett be.